

## Cartas al Director

### Síndrome de Rapunzel

---

*Palabras clave:* Rapunzel. Tricobezoar.

*Key words:* Rapunzel. Trichobezoar.

---

*Sr. Director:*

El síndrome de Rapunzel, descrito por primera vez por Vaughn y cols. en 1968 (1), corresponde a un raro síndrome del que sólo hay comunicados 25 casos en la literatura mundial (sólo 1 de ellos en España). Se caracteriza por presentar tricobezoar cuyo cuerpo se aloja en el estómago y su extremo distal se prolonga hasta el intestino delgado o el colon ascendente, cuadros de oclusión intestinal, trastornos psiquiátricos y trico-fagia.

Su sintomatología suele ser inespecífica, aparece casi de forma exclusiva en mujeres jóvenes (2) y su evolución es habitualmente benigna. Se presenta un nuevo caso de este infrecuente síndrome en el que destaca la llamativa sintomatología de la paciente.

Niña de 12 años, sin retraso mental, que acude al hospital de urgencias por un cuadro de dolor en epigastrio de 1 semana de evolución, astenia, anorexia y pérdida de peso. La anamnesis reveló problemática familiar (padres ADVP, maltrato a la madre) y vómitos crónicos. No había sufrido cirugía previa abdominal.

A la exploración abdominal se palpaba tumoración de consistencia dura en región epigástrica, móvil, no dolorosa de unos 18 cm de diámetro.

Las pruebas analíticas (hemograma y bioquímica) sólo mostraron anemia hipocroma microcítica (Hb 9,7 mg/dl) y ligero alargamiento de los tiempos de coagulación. Resto normal. Los marcadores tumorales CEA, Ca 125 y Ca 19.9 estaban dentro

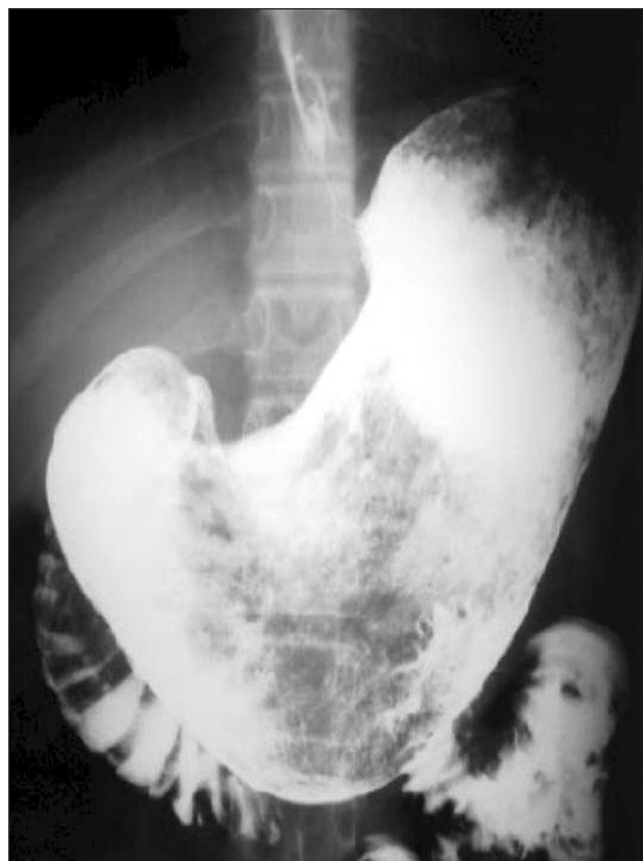


Fig. 1.- Tránsito baritado de abdomen que muestra molde gástrico.

de la normalidad. La Rx simple de tórax no evidenció alteraciones destacables, salvo molde gástrico. En la Rx simple de abdomen era visible un desplazamiento hacia la pelvis del colon transverso. La ecografía de abdomen informó de la existencia de una gran masa epigástrica. En el estudio gastroduodenal se evidenció una masa que ocupa toda la cámara gástrica (Fig. 1).

Se realizó una gastrostomía, con evacuación del contenido gástrico, extrayendo una tumoración de 32 cm de longitud con forma de cámara gástrica y constituida por pelos y restos alimenticios. El informe anatomopatológico fue fitotricobezoar.

Aunque se han descrito casos aislados del síndrome en diversas edades y sexos (3) lo habitual en su presentación es en niñas con retraso mental o trastorno psiquiátrico. En nuestro caso el origen del trastorno alimentario no se relaciona a retraso mental, sino a problemática del entorno familiar.

Aunque se han descrito casos de disolución del tricobezoar con celulosa (4), el tratamiento de elección es el quirúrgico, con extracción de la masa, ya que una progresión de la enfermedad podría conducir a un enfisema gástrico (5) o incluso de perforación (6).

I. Durán Ferreras, F. López Bernal, A. Martínez Vieira,  
J. M. Álamo Martínez, F. Docobo Durántez

*Servicio de Cirugía. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla*

#### **Bibliografía**

1. W. M. West CT appearances of the Rapunzel syndrome: an unusual form of bezoar and gastrointestinal obstruction. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 315-6.
2. Varma A, Sudhindra BK. Trichobezoar with small bowel obstruction. *Indian J Pediatr* 1998; 65: 761-3.
3. Dalshaug GB, Wainer S, Hollaar, GL. The Rapunzel syndrome (trichobezoar) causing atypical intussusception in a child: a case report. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 479-80.
4. Walker-Renard P. Update on the medicinal management of phytobezoars. *Am J Gastroenterol* 1993; 88: 1663-6.
5. Klipfel AA, Kessler E, Schein M, Brooklyn and Bronx NY. Rapunzel syndrome causing gastric emphysema and small bowel obstruction. *Surgery* 2003; 133: 120-1.
6. Jiledar, Singh G, Mitra SK. Gastric perforation secondary to recurrent trichobezoar. *Indian J Pediatr* 1996; 63: 689-91.